Über Epidermolysis bullosa hereditaria mit einem Beitrag zur Kasuistik der dystrophischen Form

---

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen medizinischen Fakultät
der Großherzoglich Badischen
Ruprecht-Karls-Universität zu
Heidelberg

vorgelegt von

Paul Sperling

Heidelberg
Buch- und Kunstdruckerei Rößler & Herbert (Inh. Paul Braus)
1918

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Referent:
Prof. Dr. Bettmann.

Dekan:
Geh. Hofrat Prof. Dr. Gottlieb.

1918.

Gedruckt mit Genehmigung des Sanitätsamtes des 14. A.-K.

Herrn Geh. Rat Dr. Haardt,

Direktor der Grossh. Heil- und Pflegeanstalt
Emmendingen

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153311_0031

Die neuere medizinische Nomenklatur lässt das Bestreben erkennen, an Stelle der alten, kurzen, umfassenden Krankheitsbezeichnungen die spezialisierende, zusammengesetzte, phatologisch-anatomische Definition einzuführen.

Mit der zunehmenden Kenntnis der histo-pathologischen Erscheinungen wurden z. B. eingebürgerte Begriffe, wie Phthise, Nephritis, als ungenau und irreleitend bezeichnet und für die einzelnen Abarten und Stadien der Lungentuberkulose und der Nierenentzündung neue Namen geprägt, die wohl der wissenschaftlichen Kritik standzuhalten vermögen, aber für den Sprachgebrauch den Nachteil der Länge und Mangel der Geläufigkeit aufweisen. Die Anwendung dieser teilweise von Aschoff aufgestellten, zusammengesetzten Krankheitsnamen wird sich deshalb wohl auf den literarischen Gebrauch beschränken, abgesehen vielleicht von jenen Fällen, zu deren Kenntnis und Beobachtung man erst in neuerer Zeit gelangt ist, wie das wolhynische Fieber, der Icterus infectiosus, das Fleckfieber.

Auch die Dermatologie kennt jene Art der Krankheitsbezeichnung, die statt eines klinischen Hinweises die pathologische Veränderung charakterisiert. Oft geben diese in manchen Fällen sprachlich nicht einwandfreien zusammengesetzten Namen sogar ein hinreichend

informierendes Bild und beweisen damit ihre Berechtigung und Zweckmässigkeit.

Man pflegte unter dem Sammelbegriff „Pemphigus“ z. B. Krankheiten zu vereinigen, die mit Blasenbildung als hervorstechendem Symptom einhergingen und unterschied je nach der Anordnung einen „Pemphigus disseminatus, confertus, circinatus und serpiginosus“. Vom Standpunkt der Prognose teilte man in „Pemphigus benignus und Pemphigus malignus“ ein. Während beim „Pemphigus pruriginosus“ ein Sympton der Abart den Namen gibt, kommt schon die Bezeichnung „Pemphigus foliaceus“ der neueren Nomenklatur näher, und eine Krankheit, die mit dem eigentlichen Pemphigus nichts zu tun hat, der „Pemphigus syphiliticus“, wäre am eindeutigsten durch den Namen „bullöses hereditäres Syphilid“ gekennzeichnet. Das von den Franzosen, fälschlich, wie wir unten sehen werden, „Pemphigus traumatique“ benannte Krankheitsbild soll der Gegenstand der folgenden Ausführungen sein.

Köbner hat 1886 den Namen Epidermolysis bullosa hereditaria“ für eine Krankheit eingeführt, deren wesentliche Merkmale er im Namen schon angibt. Goldscheider hatte 1882 eine mit der Epidermolysis bullosa identische „hereditäre Neigung zur Blasenbildung“ beschrieben. Inzwischen hat sich die Abgrenzung von der Pemphigusgruppe vollzogen, und ohne dass wir ein einheitliches Krankheitsbild mit dem Begriff Epidermolysis bullosa hereditaria umfassen können, hat sich die Bezeichnung für eine Krankheit durchgesetzt, die wegen ihrer relativen

Seltenheit das Interesse vieler Beobachter gefunden hat, wennschon die letzte Zeit auch vor dem Kriege ein gewisses Nachlassen der kasuistischen und theoretischen Erörterungen darüber erkennen zu lassen scheint. Nach den deutschen Veröffentlichungen der letzten 10 Jahre kommen die folgenden Punkte für die Krankheit in Frage:

Ihre Ätiologie und Pathogenese ist noch nicht aufgeklärt, die Veränderungen histologischer Art sind vielfach untersucht, aber eine Übereinstimmung konnte bezüglich dieser wie anderer Fragen in der Literatur nicht gefunden werden. Typisch ist für das Krankheitsbild ausser der Heredität und der Blasenbildung der ausgesprochen chronische Verlauf und die Unmöglichkeit, die Krankheit therapeutisch weder medikamentös noch physikalisch zu beeinflussen.

Die einzelnen Erscheinungen variieren ausserordentlich, ein einheitlicher Verlauf des Leidens ist nicht zu verfolgen. Häufig ist die Blasenbildung mit anderen Hauterscheinungen kombiniert, die sich meist in Form von Dystrophien zeigen.

Es hat sich deshalb ein besonderer Krankheitsbegriff, „die dystrophische Form der Epidermolysis bullosa", gebildet, auf dessen Inhalt wir unten noch zurückkommen werden.

Ein im Lazarett Heidelberg beobachteter Fall gibt Veranlassung, uns hauptsächlich aber mit den Formen zu beschäftigen, bei denen sich aus der Dystrophie oder neben ihr eine Atrophie entwickelt hatte.

Wir werden deshalb unserer Überlegung, inwieweit wir es mit Folgeerscheinungen oder Kombinationen

verschiedener Krankheitsbilder hierbei zu tun haben, die Referate über die entsprechenden Kasuistiken von Mendes da Costa und van der Valk, Bettmann, Bogrow, Klausner und Salomon vorausschicken.

Wenn zunächst eine Schilderung der anerkannten klinischen und pathologisch-anatomischen Verhältnisse gegeben werden darf, so ist die Epidermolysis bullosa eine seltene Erkrankung, die nicht nur bei der germanischen und romanischen Rasse, sondern durch englische Beobachter bei der ätiopischen, durch japanische bei der mongolischen gefunden und beschrieben wurde.

Man unterscheidet zwei Formen, die exquisit hereditäre einfache Epidermolysis bullosa (Pemphigus héréditaire simple) und die dystrophische Form, von der mehrere Fälle beschrieben sind, ohne dass eine Vererbung vorlag, für die aber in Fällen von Bettmann die Konsanguinität nachzuweisen war. Nach einer tabellarischen Übersicht und eigenen Beobachtungen Sakaguchis über 194 Fälle von Epidermolysis bullosa liess sich bei 104 Fällen hereditäre Belastung konstatieren. Die Krankheit scheint das männliche Geschlecht häufiger zu befallen als das weibliche und zeigt ihre klinischen Symptome schon bei der Geburt, oder nach Monaten, selbst Jahren und in späterer Lebenszeit.

Diagnostisch entscheidend ist der Zusammenhang zwischen mechanischen Reizen und der Entstehung der Blasen in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle. Die Bezeichnung „traumatischer Pemphigus“ hat nur dann Berechtigung, wenn man die ausserordentlich erhöhte

Vulnerabilität der von Epidermolysis bullosa Betroffenen voraussetzt. Denn das ist gerade das Eigentümliche der Erkrankung, dass es nicht einmal eines Traumas im Sinne der Definition bedarf, um die typischen Erscheinungen hervorzubringen, dass mechanische Einwirkungen, die bei gesunder Haut keine wesentliche Reaktion, geschweige denn eine Läsion hervorzubringen imstande sind, bei den Disponierten Blaseneruptionen im Gefolge haben. In diesem Sinne wirken schon Einflüsse, wie Stiefel-, Korsett-, Strumpfbanddruck, geringer Schlag, Stoss, insbesondere Reibung, vorzugsweise dort, wo das Fettpolster schwach ist und die Haut dem Knochen nahe anliegt. Im Gegensatz soll die Neigung, auf chemische Reize zu reagieren, nach Bettmann eher retrovers sein, und die Haut der mit Epidermolysis Behafteten soll wenigstens nach einzelnen Beobachtern langsamer und weniger intensiv beeinflussbar sein. Die Wärme scheint in den meisten Fällen die Bildung der Blasen zu begünstigen, und die Streitfrage, ob dabei die vielfach bestehende Hyperhydrosis ein ausschlaggebendes Moment bedeutet, ist noch in der Schwebe. Die Versuche Sakaguchis und Linsers, die darin bestanden, dass befallene Finger mit einem Reagenzglase in Berührung gebracht wurden, in dem sich heisses Wasser befand, oder durch Eintauchen gesunder Hautpartien in heisses Wasser, konnten keine eindeutige Antwort geben. Die Reaktion der Hautgefässe auf thermische Reize schien gesteigert und höchstens die Empfindlichkeit noch mehr erhöht. Therapeutische

Versuche mit Röntgenstrahlen haben ergeben, dass sich wohl ebenfalls indirekt das Leiden bei ihrer Anwendung verschlimmert.

Besondere Dilektionsstellen für die Blaseneruptionen sind mithin jene Körperstellen, die mechanischen Einwirkungen ausgesetzt sind. Wir finden deshalb die Streckseiten der Extremitäten und die Umgebung der grossen Gelenke hauptsächlich befallen, können aber Blasen häufig genug auch an Stellen beobachten, die nur geringem Kleiderdruck ausgesetzt sind. Dass die Reizungen beim Kauakt imstande sind, auf der Mund-, Zungen- und Gaumenschleimhaut Eruptionen hervorzubringen, scheint durch die häufig im Zusammenhang mit Epidermolysis bullosa beobachtete Bildung von Blasen im Mund und sekundäre Leukoplakie erwiesen zu sein. Auch die Übergangsstellen von Haut und Schleimhaut zeigten sich an Lippen, Konjunktiven, Anus und Vulva befallen.

Was den klinischen Aspekt betrifft, so sieht man Blasen, deren Grösse, Spannung und Inhalt verschieden, der teils klar oder trüb serös, sanguinolent oder rein blutig ist, auf normaler oder nur wenig entzündeter Grundlage.

Über die Bestandteile und den genauen topographischen Sitz der Blasen innerhalb der Hautschichten besteht noch keine allgemeine Auffassung, er wird in die Hornschicht, in die Stachelschicht („Akantholysen") und zwischen Epidermis und Korium verlegt. Die Mehrzahl der deutschen Autoren kommt auf Grund

ihrer Untersuchungen zu einer Verlegung in die Stachelschicht. Es ist nicht unsere Aufgabe, die Theorien abzuwägen, die für die Entstehung der Blasen verantwortlich gemacht wurden. Dass eine abnorm lockere Verbindung zwischen Epidermis, ihrer untersten Schicht, bzw. dem Korium besteht, darf als erwiesen betrachtet werden, wennschon auch hier wieder die Frage offen bleibt, ob dieser Zustand als primär oder sekundär zu deuten ist.

Der Blaseninhalt besteht nach Bettmann aus roten Blutkörperchen in wechselnder Anzahl, Epithelien in Quellung und Degeneration, anfangs aus wenig, später aus reichlicheren polynukleären und ausserordentlich spärlichen eosinophilen Leukozyten. Klausner fand 1913 in frischen Blasen zahlreiche Mastzellen neben eosinophilen Leukozyten, in alten Blasen fast ausschliesslich neutrophile Leukozyten. Der Blaseninhalt kann vereitern, und es kommt so zu pustulösen und impetiginösen Effloreszenzen, aber da bisher keinerlei pathogene bekannte Keime aufgefunden wurden, auch der Tierversuch eine spezifisch infektiöse Erkrankung auszuschliessen scheint, ist wohl die Annahme berechtigt, dass derartige Erscheinungsformen sekundär als Mischinfektionen aufzufassen sind.

Der Allgemeinzustand scheint meist keine direkte Beeinflussung zu erfahren, abgesehen von den Störungen, die sich durch die Blasen selbst und die beim Abheilen entstehenden Wundflächen ergeben.

Das Blutbild ist nach den tabellarischen Zusammenstellungen Sakaguchis als normal aufzufassen, während

eine neuere Arbeit Spiethoffs (1917) zu dem Resultat kommt, dass bei der Epidermolysis bullosa eine Störung des neutrophilen Bildes vorliege, das sich in Herabsetzung der neutrophilen Werte und einer Erhöhung der grossen mononukleären und Übergangszellen und in einer oft wesentlichen Erhöhung der Verhältnis- und Gesamtzahl der Lymphozyten zeige. Er führt seine Beobachtungen, dass der Befund von derartigen Blutbildern in Familien, die von der Krankheit befallen sind, auch bei erscheinungsfreien Mitgliedern beobachtet wurde, als Hinweis auf die Annahme einer allgemein vererbbaren Ursache an.

Die Wassermannsche Reaktion wurde bei der Epidermolysis bullosa mit negativem Erfolg ausgeführt.

Der Harn zeigte bei zahlreichen Analysen weder Eiweiss noch pathologische Formbestandteile.

Das Entscheidende bei dieser ersten Form der Krankheit ist, dass die Blasen abheilen können, ohne Veränderungen auf der Haut zu hinterlassen.

Die sogenannte dystrophische Form, bei der zwar die Blasenentstehung und -struktur anolog zu sein scheint, erfordert ihres Ausganges wegen eine besondere Aufmerksamkeit und Betrachtung. Es werden hierbei „regressive Ernährungsstörungen der Haut“ beobachtet, aber auch weittragendere Dystrophien sind als direkte Folge beschrieben worden.

Was zunächst die sekundären Hautveränderungen betrifft, so zeigen sich in Sakaguchis Tabelle von 179 Fällen Hautatrophien 30mal, Narben 23mal, Pigmen-

tierungen 15mal und als häufigste Erscheinung Nagelatrophien bzw. -dystrophien in 112 Fällen.

Die Entstehung der Narben kann spontan erfolgen, es können aber auch abheilende Effloreszenzen, die verunreinigt wurden, Borkenbildung und Juckreiz verursachen. Werden diese Borken abgekratzt, so legen sie den Grund für eine flache Narbe, oder wie bei den Übergangsfällen zur reinen Form zu einer nach Monaten verschwindenden Pigmentation, wie sie etwa bei hartnäckigen Fällen von Impetigo contagiosa in Erscheinung treten kann. In diesen Bezirken zeigen sich als untergeordneter Befund gelegentliche Epidermiszysten.

Wo allerdings die Narbenbildung dicht beieinander erfolgt war, können auch Hautbezirke, die an sich von der primären Affektion freigeblieben waren, in ihrer Ernährung Schaden leiden und die sich entwickelnde Atrophie erklären, die an sich verschiedene Formen und Stadien aufweist. So liegen Beobachtungen vor über Hautatrophien mit verdünntem, gerunzeltem, hyperämischem und xerodermatischem Gepräge. Als vorzügliche Lokalisationsstellen kommen auch hier wieder die Extremitäten, und zwar die Streckseiten mehr für Pigmentationen und Verdünnungen, die Umgebung der grossen Gelenke für Verdickungen, Infiltrationen und Runzelungen in Frage. Die Stellen mit einfachen Narbenveränderungen zeigten in vielen Fällen milienartige Knötchenbildung in ihrer Umgebung. An den Fingerspitzen und Zehen waren häufig, wie auch in unserem Fall, Atrophien von konisch-spitzer Form vorhanden. Wo Sekundärinfektionen

das Krankheitsbild komplizierten, wurden phlegmonöse Erscheinungen, Deformierungen erheblicher Art, in einem Fall von Klausner sogar eine Verkürzung des linken Unterschenkels als Nebenbefunde angeführt, die wohl nicht als unmittelbare Folgen der Blasenbildung anzusprechen sind. Linser erwähnt in seiner Kasuistik, auf die wir auch für unsern Fall noch näher einzugehen haben, als seltene Lokalisation narbige Veränderungen, die einen Schrumpfungsprozess der Konjunktiva erzeugt hatten, eine Obliteration des Tränen-Nasenkanals. Im gleichen Fall fanden sich Dystrophien der Ohrmuschel mit bläulicher Verfärbung, die bei den meisten Veränderungen atrophischer Art die Hautfarbe beherrscht.

Die am häufigsten auftretende Atrophie betrifft offenbar die Nägel der Hände und Füsse. Es wurden Abstufungen von gänzlichem Fehlen bis zum nur vereinzelt vorhandenen Rudiment beschrieben, oder die Nägel zeigten sich verdünnt, morsch, abblätternd, gefurcht, glanzlos und rissig. Auch onychogryphotische Verdickungen und klauenartige Bildung wurden erwähnt. Hier scheint es zweifelhaft, ob die Dystrophie als direkte Folge vorausgegangener Blasenbildung aufgefasst werden kann. Zahnausfall bei an sich gesundem Gebiss wurde ebenfalls wie Zahnkaries und Missbildungen der Zähne mit der Krankheit in Zusammenhang gebracht.

Zu den seltenen Erscheinungen gehören Anomalien des Haarwuchses, die sich als lokalisierte Alopecie, Haarausfall und bei einigen Fällen als totale Kahlheit

und Mangel der Behaarung an Genitalien, Achselhöhlen und Augenbrauen vorfanden.

Ein besonderes Interesse bieten für unsern Zweck jene Fälle, bei denen neben der Epidermolysis bullosa Hauterscheinungen und Symptome allgemeiner Art beobachtet wurden, die sich nicht mit den bisher geschilderten Veränderungen decken, und bei denen die Diagnose nicht eindeutig festgelegt erscheint.

Mendes da Costa und van der Valk beschrieben 2 Fälle der „bullösen hereditären Dystrophie", deren wesentliche Abweichungen darin bestehen, dass eine traumatische Begründung für die Bildung der Blasen offenbar nicht vorliegt, dass fast völlige Atrichie vorhanden ist, und eine Bildung weisser, runder, teilweise miteinander konfluierender Flecken auf livider Haut bestand. Die Verfasser hatten den Eindruck, als ob die Flecken, die unregelmässig über die peripheren Körperteile zerstreut lagen, von den schmalen Zügen eines hyperämischen Netzes getrennt waren, also der Zustand der Akrozynanose gegeben war. Die Zynanose liess sich durch Druck leicht entfernen, die Flecke als früherer Sitz von Blasen hatten eine glatte oder fein gerunzelte pigmentfreie, atrophische Oberfläche. Epidermiszysten und Schuppung wurden nicht beobachtet. Die Oberfläche des erythematösen Netzes war stark ausgesprochen lichenifiziert. Am Rumpf fehlten Zynanose und Flecke. Verstärkte Schweissabsonderung bestand nicht. Auffallend waren die konischen Finger, deren Zeichnung der des Feuersalamanders zu vergleichen war. Eine wesentliche

Nagelanomalie und Hautatrophie bestand nicht. Die Verfasser enthalten sich einer Kritik der Fälle und beschränken sich darauf, sie nicht unter die Gruppe Epidermolysis zu rubrizieren, da das wesentliche Moment der traumatischen Entstehung fehle, und sie als „Typus maculatus" der hereditären bullösen Dystrophie" zu bezeichnen.

Aus der Kasuistik Linsers sind besonders die Fälle 4 und 5, die sich auf einen 14 und einen 12 Jahre alten Knaben beziehen, von Bedeutung. In der Anamnese der beiden Parallelfälle ist aus den Angaben der gemeinsamen Mutter zu ersehen, dass sie nach Überzeugung des Verfassers an Raynaudscher Krankheit litt. In der Kälte wurden öfters der dritte und vierte Finger weiss und sehr schmerzhaft, während die übrigen Finger normal blieben. Der Anfall dauerte eine halbe bis eine Stunde, und es kam an diesen Fingern teilweise zur Abschälung der Haut. Eine grosse Empfindlichkeit gegen Kälte bestehe in der ganzen Familie.

Bei den beiden Knaben traten mit dem dritten und vierten Jahre Blasenausschläge auf, die neben den typischen die oben erwähnte Lokalisation an den Augen aufwies. Bei irgendwelchem verstärkten Druck und kühlerem Wetter vermehrte sich das Auftreten der Blasen, und schon bei mässig kühlem Wetter nahm die Haut eine blaurote Farbe an. „Vor dem Auftreten der Blasen, namentlich unter Einwirkung von Kälte, werden die Finger bei beiden Knaben oft ganz schwarzblau und sehr schmerzhaft. Vor 3 Jahren verlor der jüngere

Patient durch eine relativ geringe Quetschung die Hälfte des vierten Fingers der rechten Hand.“ Der Finger sei äusserlich nicht wesentlich verletzt gewesen, er sei aber gleich blauschwarz geworden und abgestorben. Von dystrophischen Veränderungen war die Haut der Finger und Handrücken besonders betroffen, dünn, runzelig und bläulich-rot. Durch Eintauchen der Hände in Wasser von 35° liess sich akutes Ablassen der Fingerenden erzeugen, das einige Zeit anhielt. Die Reaktion der Hautgefässe auf thermische Reize zeigte sich also bedeutend gesteigert. Die Summe dieser Erscheinungen hält Verfasser für vasomotorische Reizbarkeit, die sich bis zur Raynaudschen Krankheit gesteigert habe, dazu komme noch die angeborene abnorme Beschaffenheit der Epidermis (im Sinne der Epidermolysis), die als komplizierender Faktor hinzutrete. Beim Patienten 5 war ausserdem eine leicht ichthyotische Veränderung der Haut zu konstatieren.

Bei den beiden weiblichen Patienten 2 und 3 beobachtete Linser ein Nachlassen der Blasenbildung zur Zeit der Menses und bringt auch diese Beobachtung mit der familiären Neurose in Zusammenhang, die demnach auf die Intensität der Erscheinungen von direktem Einfluss ist. Die Heredität möchte Verfasser nicht als ausschlaggebendes Moment für die Blasenbildung bezeichnen, da, wie er betont, auch in erworbenen Veränderungen der Epidermis, wie sie im Gefolge von varikösen Unterschenkelekzemen, nach Röntgenbestrahlung und nach Narbenbildung auf harter Grundlage vorkommen

können, eine erhöhte Disposition für mechanisch bedingte Blasenbildung gefunden werden könne. So legt er bezüglich der Ätiologie seiner Krankheitsbilder den grössten Wert auf die ererbte neuropathische Konstitution.

Einen weiteren Beitrag „zur Kenntnis der atypischen bullösen Hautaffektionen“ hat Bogrow geliefert. Er schildert und kritisiert das Krankheitsbild eines 19jährigen Mädchens, bei dem eine hereditäre Belastung nicht ausgesprochen war, indes Zahndeformationen, verspätete Gehversuche, Schwäche in der Kinderzeit als Degenerationszeichen zu deuten waren. Im 18. Lebensjahr entwickelte sich spontan eine von schwachen subjektiven Beschwerden begleitete Bildung von Blasen auf nicht oder nur gering geröteter Grundlage, deren Inhalt serös oder hämorrhagisch war. Mechanische Reizungen standen damit nicht im Zusammenhang. Als Folgeerscheinungen stellten sich diffuse Hautatrophie, Milienbildung und Nagelatrophie ein. Wie in Linsers Fall war die Konjunktiva mitbefallen, es zeigten sich ausserdem Entropien, Trichiasis und Hornhauttrübung. Die Hauptlokalisation für Blasenbildung und darauf bezügliche Atrophien befand sich an den Extremitäten, deren Extensorenfläche trockene, zyanotische, diffus verdünnte, runzelige Haut aufwies. Die Blasen selbst neigten zu borkiger Rückbildung und hinterliessen zunächst eine Pigmentation. Als Nebenbefund zeigte sich, nicht in das Bild der Epidermolyse hineinpassend, auf Schultern, Rücken und vorderer Seite des Rumpfes ein erythematöses Exanthem, das aus hyperämischen, rosaroten schmalen Ringen und Bogen

bestand, deren konvexer Rand etwas erhaben war. An einigen Stellen dieser Effloreszenzen waren rudimentäre Bläschen, ohne dass eine wesentliche Exsudatansammlung unter der Epidermis vorhanden war. Verfasser zieht differentialdiagnostisch die Epidermolysis bullosa und die „Dermatitis polymorphe douloureuse" Brocqs in Frage und kommt zu dem Schluss, das Krankheitsbild als einen Übergang zwischen beiden aufzufassen. Er hält die Erscheinungen für die Folgen der durch das anormal funktionierende Blutgefässsystem bedingten Zirkulationsstörungen, ohne bezüglich der eigentlichen Ätiologie Hypothesen aufzustellen.

Bettmann beschreibt 1911 einen Fall, den er vor 10 Jahren als dystrophische Form der Epidermolysis bullosa hereditaria geschildert hatte, und bei dem sich inzwischen eine Veränderung im Sinne einer Dyskeratose herausgebildet hatte.

Der Allgemeinzustand des Kranken hatte sich inzwischen wesentlich gebessert. Die Bildung der Blasen hatte nachgelassen, nur gelegentlich zeigten sich an Fingern und Handrücken, selten an Ellbogen, Knien und Füssen Eruptionen. Die Bläschenbildung im Munde hatte völlig sistiert. Aus dem neuerdings erhobenen Befund sind die folgenden Punkte von besonderer Bedeutung: „Handrücken, Ellbogengegend, Knie, und in geringerem Grade auch die Fusssohlen, zeigen in symmetrischer Anordnung den Befund der Hautatrophie mit der charakteristischen Verdünnung und Fältelbarkeit der Haut mit bläulicher Verfärbung und durchschim-

mernden Venen. Epidermis kaum schilfernd.“ An der Streckseite der Finger war die Haut verdickt, innerhalb des atropischen Hautbezirkes des Handrückens gelingt es, eine hämorrhagische Blase durch Kneifen zu erzeugen. Die Leukopathie der Mundschleimhaut war stärker wie früher ausgesprochen, eine Leukokeratose des Zungenrückens war hinzugetreten. Die Hyperhydrosis der Hände hatte abgenommen. Der merkwürdigste Befund zeigte sich an Handtellern und Fusssohlen. „In diffuser Ausbreitung besteht eine mehrere Millimeter dicke, gleichmässige, gelbliche Hyperkeratose, die an mehreren Stellen eingerissen ist und tiefe Fissuren erkennen lässt. In den Metakarpophalangealgelenken schneidet die Veränderung sehr scharf ab, weniger an den Seitenrändern der Hände und gegen das Handgelenk zu. Ein schmaler, leicht geröteter Saum ist erkennbar.“

An den Fusssohlen dieselbe Veränderung in leichterem Grade, nur an den Fersen ist sie sehr stark ausgeprägt.

Die kritische Bewertung dieser Dyskeratose ist auch für unsern Fall von Bedeutung, weshalb wir ihre Hauptpunkte kurz referieren wollen. Verfasser hat die Überzeugung, dass eine sekundäre Hyperkeratose auf Basis einer anderen komplexen Dermatose auszuschliessen sei. Auch die Vermutung, dass es sich etwa um eine Arsenkeratose (Patient war 1900 mit Arsen behandelt worden) handle, entbehre der Wahrscheinlichkeit, die für die Rubrizierung unter das Bild des „Keratoma

palmare et plantare hereditarium“ gegeben scheine. Verfasser schliesst sich der Betrachtungsweise Lenglets an, der die Existenz einer grösseren Anzahl von differenten Typen angeborener Dyskeratosen betont, die sowohl isoliert für sich, als auch in Assoziationen vorkommen können, so dass zu einem „terme principal“ andere Typen der Dyskeratosen hinzutreten könnten. Verfasser geht noch weiter und erinnert daran, dass für Dystrophien an sich die Blasenbildung in vielen Fällen nicht verantwortlich zu machen sei, dass sie neben der familiären Hautatrophie keine dominierende Bedeutung beanspruchen könne und verweist auf einen Fall, bei dem nur „vorübergehend eine Blasenbildung bestand, aber wesentlich zurücktrat hinter der Atrophie der Haut und der Nageldystrophie“. Ebenso führt Verfasser Beispiele aus eigener Beobachtung und der Literatur an, die den Schleimhautveränderungen eine besondere Bedeutung hinsichtlich der kongenitalen Dyskeratosen geben. Wenn auch im geschilderten Fall die Hautveränderungen erst vom 12. Jahre ab auftraten, so weist doch die hereditäre vorliegende Beziehung darauf hin, dass es sich um eine angeborene Voraussetzung für die pathologischen Qualitäten im Sinne einer Dyskeratose handelt.

Auch der Fall, den Salomon auf dem 10. Kongress der deutschen dermatologischen Gesellschaft vorstellte, bedarf der Erwähnung. Es handelte sich dabei um eine erhöhte Vulnerabilität der dorsalen Flächen beider

Hände und Ellbogen. Auf Stoss erfolgte innerhalb 6 bis 10 Stunden Blasenbildung. Sensibilitätsstörungen fehlten. Verfasser dachte zunächst an Epidermolysis bullosa hereditaria, doch schien das späte Auftreten, sowie die lokale Beschränkung dagegen zu sprechen, da dieselben Erscheinungen an Füssen, Beinen und Rumpf nicht bestanden. Wegen der lividen, typisch lokalisierten Hautverfärbung und der Atrophie an Ellbogen und Handrücken hielt er die Affektion für eine „Akrodermatitis atrophicans Herxheimer".

Die Vulnerabilität führte er auf Gefässstörungen zurück, therapeutisch erzielte er keine Beeinflussung.

In der anschliessenden Diskussion erwähnt Eschweiler einen ähnlichen Fall, den er als Epidermolysis bullosa diagnostizierte.

Einen weiteren komplizierten Fall von Epidermolysis bullosa schildert Klausner, bei dem ein Zungenkrebs im Verlauf der Erkrankung auftrat. Die in neuerer Zeit von Hansen, Morley, Callomon und Allworthie beschriebenen, bzw. demonstrierten Fälle bieten keine Absonderlichkeiten und Erscheinungen, die ausserhalb des Rahmens der dystrophischen Form der Epidermolysis bullosa zu stellen wären. Nur ein Fall von Capelli bot eine an sich wohl nebensächliche Komplikation in Form eines lichenartigen papulösen Exanthems. Diesen Referaten über Originalabhandlungen und Demonstrationen reihe ich eine Krankengeschichte an, die den Fall betrifft, den mir Herr Professor Dr. Bettmann gütigst zur Verfügung stellte.

Krankengeschichte.

Anamnese:

Patient ist ein 28jähriger Landwirt, der zuletzt als Tabakarbeiter tätig war. Er macht seine Angaben mit einer gewissen Zurückhaltung.

Sein Vater sei an den Folgen eines Unglücksfalles, seine Mutter an einem Herzschlag gestorben. Sie stammten beide aus demselben Dorf. Weder sie noch die völlig gesunden Geschwister hätten ein ähnliches Hautleiden gehabt wie er. Als Kind sei er nie ernstlich krank gewesen, habe aber viel an offenen Füssen und Händen gelitten. Blasen hätten sich an Stellen, die einem Druck ausgesetzt seien, gebildet, hauptsächlich an Füssen, Ellbogen, Händen und Knien. Genauere Angaben über die Zeit der Entstehung vermag er nicht zu machen. Ärztliche Behandlung sei erfolglos gewesen. Wegen dieses Leidens sei er militärfrei geworden. Im März 1916 habe er eine Lungen- und Rippenfellentzündung durchgemacht, im Juni 1917 sei er als Dragoner eingezogen worden, aber nicht ins Feld gekommen. Wegen der offenen Füsse sei er dem Lazarett überwiesen worden. Das Leiden pflege im Winter schlimmer zu werden. Besondere Klagen fehlen, Appetit und Verdauung sei normal.

Nikotin- und Alkoholabusus, sowie venerische Infektion werden negiert.

Status:

1,76 m grosser, kräftig gebauter Mann in gutem Ernährungszustande mit gesunder Gesichtsfarbe. Ödeme

sind nicht vorhanden, die Inguinaldrüsen beiderseits sind leicht vergrössert, Narben an den Genitalien nicht nachzuweisen. Das Gehör ist normal, Patient sieht gut. Ausser dem später zu erwähnenden Schleimhautbefund ist an den Mund- und Rachenorganen nichts Krankhaftes zu bemerken. Der Thorax ist kräftig und macht bei tiefer Inspiration hinreichende, gleichmässige Exkursionen beider Hälften. Die Lungengrenzen sind normal, die Ränder verschieblich. Dämpfung besteht nicht, die Atmung ist vesikulär. Das Herz ist nicht vergrössert, die Töne rein, die Aktion kräftig, gleichmässig und regelmässig, die Pulsfrequenz beträgt 80 Schläge in der Minute. Die fühlbaren Arterien sind weich, nicht geschlängelt. Das Abdomen ist nicht aufgetrieben, nicht gespannt. Milz, Leber oder pathologische Resistenzen sind nicht fühlbar. Es besteht keine Druckempfindlichkeit. Bei der Untersuchung des Nervensystems fällt eine mässige Steigerung der Sehnen-, besonders Patellarreflexe auf. Die übrigen Reflexe sind in normaler Weise vorhanden, die Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall und Konvergenz. Romberg, Babinski negativ. Hyper- oder Parästhesien liessen sich nicht nachweisen, die Motilität ist nicht beschränkt, die rohe Kraft nicht herabgesetzt.

Psychische Abnormitäten fielen bei Erhebung der Anamnese und des Status nicht auf.

Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Schleimhäute:

Die Konjunktiven o. B. Auf der Zunge befinden sich im mittleren und hinteren Drittel der linken Hälfte

zwei ovale, etwa 1 cm lange und $1^1/_2$ bis 3/4 cm breite vom Zungenrot als etwas heller abstechende Stellen, deren untere eine Art Ausläufer hat, die sich bei genauerer Betrachtung als oberflächliche, nur wenig gereizte Schleimhautdefekte erkennen lassen. Ihre Oberfläche zeigt eine mässige, blutig seröse Absonderung, die vom gesunden Gewebe durch einen feinen, etwa 1 mm breiten, weissen, gleichmässigen Rand getrennt wird, der als Epithelrest einer abheilenden Blase, deren Kuppe sich abgestossen hatte, aufgefasst werden darf. In der linken Wangenschleimhaut, in Höhe der oberen Zahnreihe, findet sich ebenfalls eine abheilende Blase. Die Schleimhaut des harten Gaumens zeigt unregelmässig geformte, flächenhafte, weissliche Verfärbungen leukopathischer Art. Rachen und After o. B.

Haut:

Über den Stamm diffus verbreitet finden sich zahlreiche kleinpapulöse Effloreszenzen von Stecknadelkopfgrösse, die teils blass, teils braunrötlich gefärbt sind und auf Druck verschwinden. Kratzeffekte sind nicht vorhanden. Rötung und Infiltration der umgebenden Hautteile liegt nicht vor.

Bei der Untersuchung der Extremitäten fällt zunächst die rötlich-braune Verfärbung an den Streckseiten der beiden oberen Extremitäten, insbesondere der Ellbogen- und Kniegelenke auf. Die Haut macht dort einen welken, trockenen Eindruck und zeigt zahlreiche atypische Fältelungen, an den Knien ausgesprochene Rhagadenbildung. Über der Patella befindet sich rechts

eine linsengrosse, links eine pfenniggrosse braune Borke als Rest einer abgeheilten Blase. Vom linken Olecranon beginnend hebt sich ein ausgesprochen livider, etwa 2 bis 3 cm breiter Streifen, der die Ulna begleitet, deutlich von der braunrötlichen Hautfarbe der Streckseite des Unterarmes ab, um sich auf dem Handrücken auszubreiten, dessen ganze Breite er umfasst, und an der Aussenseite des kleinen Fingers zu Ende gehen. Die Grundphalangen zeigen ebenfalls diese Verfärbung in geringerem Masse, Mittel- und Endphalange blassen ab. Die atrophischen Hautbezirke fühlen sich kühl an, sie zeigen teils Fältchen, teils matten Glanz und machen einen welken, zigarettenpapierartigen Eindruck. Die Haut ist verdünnt, ihre Elastizität nur wenig herabgesetzt, Venenzeichnung und die Strecksehnen schimmern deutlich durch. Im Gebiet des Streifens ist besonders im oberen Abschnitt eine leichte Infiltration vorhanden. Dieselbe Affektion findet sich am rechten Unterarm, jedoch in geringerem Masse. Der ulnare Streifen insbesondere ist hier nicht so scharf abgesetzt, die Haut des Handrückens weniger affiziert.

Im einzelnen zeigen Füsse und Hände folgenden Befund:

Hände:

Rechte Hand. Dorsal: Der Daumen ist nagellos, an seiner Kuppe befindet sich eine bohnengrosse, derbwandige Blase, die mit einer blutigserösen Flüssigkeit gefüllt ist. Der Nagel des Zeigefingers ist als blätterndes Rudiment vorhanden und hört einen halben Zentimeter

unter der Fingerkuppe auf, die verkürzt erscheint und atrophisch spitzkonisch zuläuft.

Am Mittelfinger dieselben Verhältnisse.

Am Ringfinger ist der Nagel als erbsengrosses, dünnes, weichelastisches, trockenes Schüppchen erkennbar.

Der Kleinfingernagel fehlt, das Nagelbett ist verkümmert.

Volar: Die Haut der Hohlhand ist weisslich-gelb und zeigt starke Schweissabsonderung, die auch zwischen den Fingern erheblich ist, sie fühlt sich etwas verdickt an, macht am Daumenballen einen schwartigen, im Gebiet der Handmitte einen mehr ödematösen Eindruck.

Der Daumen zeigt normale Hautverhältnisse bis auf eine geringe, bohnengrosse, ovale Epithelabschilferung als Randzone einer abgeheilten Blase, deren ehemaliger Grund weiche, rosa Haut aufweist.

Zeigefinger trägt einige in Abheilung befindliche Blasenreste mit trockenen, verdickten Epidermislamellen.

Mittelfinger am Mittelglied ebenfalls Reste einer abheilenden, zehnpfennigstückgrossen Blase.

Ringfinger o. B.

Der kleine Finger ist blaurot verfärbt, Epitheldefekte sind nicht vorhanden.

Linke Hand. Dorsal: Etwa dieselben Verhältnisse wie links, die Nägel fehlen oder sind nur in Rudimenten als kleine Schüppchen vorhanden.

Volar: In der Mitte der Handfläche eine etwa bohnengrosse Blutblase, die nur wenig über das Haut-

niveau hervorragt. An der ulnaren Handkante eine geringe Abschilferung, unter der sich die trockene livide Haut vom oben angegebenen Charakter befindet. Daumen zeigt etwas verdickte aber normale Haut.

Zeigefinger: läuft spitz konisch zu und trägt auf der Kuppe eine linsengrosse, mit trüb-seröser Flüssigkeit gefüllte Blase.

Der Mittelfinger ist frei von Hautdefekten, aber in der Bewegung mässig beschränkt durch eine Epidermisverdickung.

Der Ringfinger trägt eine kleine Blase.

Der kleine Finger ist normal.

Füsse:

Rechter Fuss: Die Haut des Fussrückens ist lebhaft gerötet.

An der Innenseite der grossen Zehe befinden sich zwei konfluierende, mit einer wasserhellen Flüssigkeit gefüllte Blasen. Sie sind bei Betastung schmerzhaft, die Umgebung nicht gerötet und normal; sie wölben sich in halber Haselnussgrösse über das Hautniveau. An der Kuppe, gleichfalls an der Innenseite, eine erbsengrosse Blase mit hellem, serösem Inhalt.

Zweite Zehe ist normal, die dritte trägt eine 1 cm lange, $^1/_2$ cm breite Blase an der Innenseite.

Vierte Zehe weist eine spitz-konische Atrophie des Endgliedes auf und zeigt an ihrer Spitze eine im Abheilen befindliche Blase.

Die kleine Zehe ist verkümmert. Nur sie trägt ein Nagelrudiment, und zwar an der Aussenseite.

An der Aussenseite der Ferse ist eine bohnengrosse Blutblase, an der Innenseite sind die Reste einer abheilenden Blase als Epithelabschilferung zu erkennen.

Die Schweissabsonderung ist so stark, dass besonders im Gebiet der Interdigitalfalten Maceration zu erkennen ist.

Linker Fuss: Der Fussrücken zeigt eine blasse blaurötliche Verfärbung, auch hier macht die Haut einen atrophischen Eindruck, allerdings nicht so ausgesprochen wie an den Händen.

An der Kuppe der grossen Zehe sind als Reste einer vom Patienten geöffneten Blase feuchte und teilweise schon austrocknende Lamellen in der Ausdehnung einer Haselnuss erkennbar. Nagelbildung fehlt völlig.

Ebenso an der zweiten Zehe, bei der die blaurötliche Verfärbung mehr ausgesprochen ist.

Die dritte und vierte Zehe zeigen keine Efflorescenzen.

Im Gebiet des Grundgelenkes der 5. Zehe findet sich eine im Abheilen befindliche Blase, deren Inhalt Patient durch Einstich entfernt hat.

Die Haut der Fußsohle ist normal. An der Aussenkante des Fusses eine lebhafter gerötete Stelle als Rest einer früheren Blase. An der Innenseite der Ferse eine linsengrosse Blase mit serösem Inhalt.

Der Haarwuchs ist dicht und zeigt keine Besonderheiten.

Die Zähne sind gesund, im Oberkiefer fehlen einige Molarzähne.

Das Gesamtbild der vorliegenden Hauterkrankung kann als dystrophische Form der Epidermolysis bullosa bezeichnet werden. Das Auftreten der chronischen Blaseneruptionen in der Jugend, ihre Lokalisation, das nur symptomatisch gestörte Allgemeinbefinden, die Art der nach mechanischen Reizen traumatisch entstehenden Blasen und ihrer Rückbildung und die Unmöglichkeit einer therapeutischen Beeinflussung ergeben die Diagnose. Erhärtet wird sie durch den Bettmannschen Versuch, der auch beim Patienten vorgenommen wurde, die abnorme Lösbarkeit der Epidermis durch Einspritzen von Kochsalzlösung zwischen sie und das Korium zu demonstrieren. Es entstand Blasenbildung, während bei der normalen Haut Quaddeln zu erwarten gewesen wären.

Von untergeordneter Bedeutung erscheint in unserem Fall das Fehlen einer anamnestischen Angabe über die Heredität, die sich der Kenntnis des Patienten ebenso entzogen haben könnte, als dass sie tatsächlich nicht vorlag.

Es liegen aber zweifelsfreie Beobachtungen der Epidermolysis bullosa vor, in denen sie trotz genauer Rückfragen nicht konstatiert werden konnte, der Patient also das Anfangsglied einer Erkrankungsreihe darzustellen schien. Auch eine Verschlimmerung im Winter, die sonst meist im Sommer auftritt, wurde beobachtet, u. a. auch bei den obenerwähnten Fällen Linsers. Was das makulöspapulöse Exanthem anbetrifft, so darf es als nebensächlicher Befund aufgefasst werden, der dem Patienten weder Beschwerden machte, noch Stellen betraf, die

nach seiner Angabe früher von der Blasenbildung betroffen waren. Auch Capelli hat einen Fall beschrieben, bei dem eine gewisse Analogie in bezug auf dieses Exanthem bestanden zu haben scheint. Ob wir in der beobachteten mässigen Verdickung der volaren Hautfläche die Andeutung des Beginnes einer dyskeratotischen Veränderung von der Art, wie Bettmann sie beschrieben hat, vor uns haben, ist zweifelhaft.

Diesen Erscheinungen darf aber wohl kaum das Gewicht verliehen werden, das die ulnare Atrophie beanspruchen muss. Auch Linser erwähnt im Fall 2 seiner Kasuistik die vorzugsweise, allerdings narbige und wohl als direkte Folge der abgeheilten Blasen aufgefasste, hauptsächlich ulnar lokalisierte Atrophie.

Bei dem Fall, den Salomon vorgestellt hat, lag ebenfalls eine nicht genauer differenzierte Art der Atrophie vor, die ihn zu der Annahme bewog, es könne sich um eine Dermatitis atrophicans handeln.

Diese Erkrankung ist als idiopathische Hautatrophie aufgefasst worden, bei der, wie Herxheimer und Hartmann das Krankheitsbild beschrieben, auf ein primär entzündliches Stadium an den Extremitätenenden eine distal beginnende und proximal fortschreitende Atrophie erfolgt. Subjektive Beschwerden und Effloreszenzen irgendwelcher Art sind nicht vorhanden. Abgesehen von der Lokalisation scheint es sich um einen ähnlichen Prozess zu handeln, den Neumann Erythema paraliticum, Pick Erytromelie benannt hat.

Bei der Entwicklung der Krankheit werden fibrom-

ähnliche Knoten und sklerodermieähnliche Stadien erreicht. Die atrophische Haut selbst hat ein bläulichrotes Aussehen, zigarettenpapierähnliche Konsistenz und befällt an den oberen Extremitäten besonders die Ulnarkante in Form eines mehr oder minder infiltrierten atrophischen Streifens. Die Elastizität der Haut pflegt herabgesetzt zu sein.

Unter der Schilderung der Fälle, die Beck in seiner Arbeit über idiopathische Hautatrophie heranzieht, ist besonders die eine Kasuistik für uns bemerkenswert, in der eine auffallende Ähnlichkeit mit unserem Befunde vorliegt, so dass wir sie hier anführen möchten. Die Verfärbung des Unterarms als typische Lokalisation der Akrodermatitis atrophicans Herxheimer-Hartmann wird bei dem erwähnten Fall folgendermassen beschrieben: „Dieselbe beginnt am Handrücken von den Metacarpophalangealgelenken aus, nimmt den ganzen Handrücken ein, verjüngt sich dann über der Streckseite des Handgelenkes zu einem 2 bis 3 cm breiten Streifen, der, die Ulna etwa in der Mitte kreuzend, zur Streckseite des Ellenbogengelenkes zieht und dort etwa in Handtellergrösse endet; die Farbe ist am Handrücken dunkelblaurot, verliert sich dann, in ein frischeres Rot übergehend, allmählich ohne deutliche Grenze in die gesunde Haut der Fingerrücken. Zentralwärts verliert sich in dem blauen Streifen die blaue Farbe immer mehr und macht schliesslich über dem Olecranon einer hellroten Nuance Platz.“ Die Oberfläche erscheint glänzend, der normale, matte Glanz

ist verloren gegangen, Schuppung nirgends. Über dem Handrücken ist die Haut sehr verdünnt und in kleinste Fältchen gelegt. „Je mehr in dem ulnaren Streifen die Farbe in Rot übergeht, desto mehr verliert sich auch die Verdünnung der Haut und somit deren Runzelung.“ Sonst sind bei der Patientin keine Beschwerden vorhanden. Eine Exzission im ulnaren Streifen ergab im wesentlichen folgendes histologisches Resultat:

Hornhaut: Ungleich dick, 0,015 mm bis 0,06 stellenweise aufgefasert.

Körnerschicht: In ein- bis zweifacher Schicht vorhanden; fehlt teilweise.

Basalzellen haben von der zylindrischen Gestalt etwas eingebüsst, erscheinen niedriger, breiter, fast kubisch.

Kutis: Unterhalb der Retegrenze ein streifenförmiges mässiges Infiltrat, in den tieferen Schichten Infiltration, um die Gefässe Haarbälge und Drüsen. Bindegewebe: Besonders im Papillarteil homogene Masse, Fibrillen nicht mehr zu erkennen. Ödembildung teilweise derartig ausgedehnt, dass das Rete direkt abgehoben wird.

Elastische Fasern: Im Gebiet der Infiltrate völlig zugrunde gegangen, innerhalb des homogenisierten Bindegewebes als feinste Fäserchen noch vorhanden.

Blutgefässe: Nicht vermehrt, sehr erweitert. Elastische Hülle infolge perivaskulären Infiltrates mehr oder minder zerstört.

Haarbälge: Vermindert, atrophisch, teilweise Haarstümpfe.

Talg- und Schweissdrüsen ohne wesentlichen Befund.

Der Verfasser spricht den Hautatrophien im Sinne der angeführten den idiopathischen Charakter ab und fasst sie als Dermatitis auf, deren entzündliche Erscheinungen oftmals gering sind.

Herxheimer und Schmidt haben eine ausführliche Schilderung der histopathologischen Befunde bei Akrodermatitis atrophicans zusammengestellt, unter besonderer Berücksichtigung der strangförmigen Neubildungen, die dabei im Vorstadium in Erscheinung treten können. Im wesentlichen decken sich diese Befunde mit dem, den wir oben als Beispiel angeführt haben. Auch diese beiden Verfasser sind der Ansicht, dass das hervorstechende Merkmal bei Akrodermatitis atrophicans in einer vorausgegangenen Entzündung zu suchen sei und verwerfen gleichfalls den Begriff der idiopathischen Hautatrophie.

Zusammenfassung.

Unser Fall von dystrophischer Epidermolysis bullosa zeigt als Teilbefund eine Hautatrophie, die mit der von Herxheimer-Hartmann beschriebenen Akrodermatitis atrophicans klinisch grosse Ähnlichkeit besitzt.

Die Atrophie an der Ulnakante links und in geringerem Masse rechts zeigt keine Narben abgeheilter Blasen. Wie Patient angibt, waren diese jetzt vorzugsweise von der Atrophie befallenen Stellen in der letzten Zeit nicht mehr Sitz von Blaseneruptionen. Eine direkte Beziehung zwischen der Epidermolysis bullosa und dem Bild, wie es die Artrophie zeigt, scheint deshalb aus-

geschlossen. Merkwürdig ist überhaupt, dass an den oberen Extremitäten die Blasenbildung gegenüber der Atrophie in den Hintergrund tritt, so dass diese das klinische Bild beherrscht, während an den unteren Extremitäten die Blasenbildung dominiert. Man könnte sich die Frage vorlegen, ob etwa eine Umstimmung des Krankheitsbildes erfolgt sei.

Wir haben oben gesehen, dass das Bild der reinen Epidermolysis bullosa sehr selten ist. Auch die dystrophische Form verläuft keineswegs nach einem Schema, sie zeigt Abstufungen in der Intensität der Atrophien sowohl, wie in ihrem Sitz. Ja, es scheint sogar, dass bei den von Epidermolysis Befallenen eine Disposition für andere Hautkrankheiten gegeben ist, wie die erwähnten Kombinationsfälle mit Raynaudscher Krankheit, mit Keratoma palmare et plantare hereditarium, mit Zungenkrebs, mit Akrodermatitis atrophicans und mit der von uns beobachteten Dystrophie, die der letztgenannten in den klinischen Erscheinungen ähnlich ist, zu bedenken geben. Es liegt darin vielleicht ein erklärender Hinweis für die Art der bestehenden Dystrophie.

Versuche, die Epidermolysis in Voraussetzung und Entstehung zu analysieren, sind vielfach unternommen worden. Man dachte an eine Anomalie der Stachelschicht, oder an einen nur lockeren Zusammenhang zwischen Epidermis und Kutis, man machte angioneurotische und entzündliche Momente verantwortlich, oder bezog sich auf die Hyperhydrosis. Auch eine Autointoxikation wurde angenommen.

Das auslösende Moment für die Bildung der Blasen, also der Ablösung des Epithels von der Kutis und die starke ödematöse Durchtränkung des Kapillarkörpers, ist in der mechanischen Reizung zu suchen. Auf welcher der obengenannten Basen dieser Zustand sich aufbaut, ist exakt nicht erwiesen. Die Erklärungen beschäftigen sich mit der Entstehung des klinisch am meisten hervortretenden Merkmals, der Blasen, lassen aber die Frage nach der Ätiologie unbeantwortet. Man findet wohl den Hinweis auf Störungen angioneurotischer und neurotischer Art, aber damit lassen sich auch nur die Hauterscheinungen als solche erklären.

Wenn wir aber in Erwägung ziehen, dass die Haut der an Epidermolysis bullosa Leidenden offenbar auch eine besondere Disposition für andere ätiologisch ungeklärte Krankheitsbilder zeigt, so scheint die Annahme einer kongenitalen ektodermalen Schädigung, einer mangelhaften Anlage der Haut berechtigt, die nicht nur für das Bild der Epidermolysis bullosa, sondern auch für andere chronische Hauterkrankungen ein günstiger Boden ist.

So wäre denn auch in unserem Falle die Überlegung nahegelegt, ob nicht die krankhaften Veränderungen, die zunächst als zwei verschiedene Krankheiten imponieren können, die gemeinsame Grundlage in einer Keimschädigung haben, und an sich zwar von einander unabhängig, (als kongenital begründet) wie etwa die Missbildungen aufzufassen sind.

Nach Ernst Schwalbes Definition ist die Missbildung

„eine während der fötalen Entwicklung zustande gekommene, also angeborene Veränderung der Morphologie eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme oder des ganzen Körpers, welche ausserhalb der Variationsbreite der Spezies gelegen ist". Diese Veränderung der Morphologie braucht nicht notwendigerweise bei der Geburt schon makroskopisch in Erscheinung zu treten, sie kann gewiss auch als Missbildung gedeutet werden, wenn sie sich erst im späteren Leben zeigt, und da die von uns geschilderte Atrophie etwa mit dem frühzeitigen Altern der Haut zu vergleichen wäre, so scheint die Erwägung nahe zu liegen, dass es sich eher um einen „abnormen dauernden Zustand" (Missbildung) als um einen „Vorgang" handle, der durch angeborene Krankheit verursacht wurde. Bezüglich des „teratogenetischen Terminationspunktes" hat Bettmann für die angeborene Haarlosigkeit ein Schema aufgestellt, das wir zum Vergleich heranziehen wollen.

„A. Die Störung betrifft den Fötus vor Anlage der Haarkeime. Mögliche Folgen:
   1. Völliges Unterbleiben der Haaranlage.
   2. Verspätung der Haaranlage.

B. Die Störung wirkt auf den Fötus während der Ausbildung des Primärhaares.
   1. Verzögerte Ausbildung.
   2. Definitive Unterbrechung der Ausbildung (mit konsekutiver Veränderung).
   3. Dysplasie der Haarkeime (Beziehung zu Nevusbildung).

C. Die Störung betrifft den fötalen Haarwechsel. ."

Unter der Rubrik B 2 könnte man wohl auch in der Annahme einer verallgemeinernden ektodermalen Störung die Voraussetzung für unser Krankheitsbild einzureihen versuchen, wenn wir an Stelle des Begriffes „Primärhaar" „Ektoderm" setzen.

Unter Zugrundlegung der Ichthyosis leitet Lenglet eine Abhandlung über kongenitale Dyskeratosen ein, aus der wir zum Schluss einige für unsern Fall direkt oder indirekt analoge Folgerungen anführen möchten. Die eigentlichen Krankheitsursachen kongenitaler Art hält Verfasser nicht für aufgeklärt, aber er glaubt an eine gegenseitige Beziehung bei den verschiedenen Formen kongenitaler Dyskeratosen. Ausser Entwicklungsstörungen bei der Haar-, Nagel- und Zahnbildung und Sekretionshemmungen der Schweiss- und Talgdrüsen rechnet er unter diesen Sammelbegriff das „Keratoma palmare et plantare," die „Dermatitis exfoliativa neonatorum," die „Ichthyosis simplex et congenita", die „Erythrodermie", die „Akanthokeratolysen", die „Lésions bulleuses congénitales" und die „Epidermolysis bullosa" in ihrer einfachen Form.

Verfasser, der, wie oben gesagt, die Kombinationsmöglichkeit mehrerer dieser als Dyskeratosen aufgefassten Erkrankungen betont, weist ausdrücklich auf die Kompliziertheit solcher klinischer Bilder hin. Auch er spricht von jenen komplizierten Formen des „Pemphigus traumatique", bei denen, wie in Bettmanns Fall, die dyskeratotischen Erscheinungen sich an Hand- und Fusstellern zeigten

und auf das „Keratoma palmare et plantare“ verwiesen. Auch er misst bei Dyskeratosen, die mit Blasenbildung einhergehen, diesen nicht die entscheidende Bedeutung bei. „L'apparition des bulles complique mais ne modifie pas le processus général.“ Er fasst sogar die unter das Bild der Dyskeratosen fallenden Erkrankungen als „Ichthyose intervertie“ auf. Er weist darauf hin, dass in der Schilderung der einzelnen hierhergehörigen Krankheitsbilder wohl Einigung herrsche, dass aber die einzelnen Autoren in der Benennung verschiedener Ansicht seien. Er drückt sich bildlich aus, man könne die Dyskeratosen als eine unter sich verbundene Gruppe auffassen, die sich aus einzelnen Ringen zusammensetze, die für sich abgeschlossene Symptomenkomplexe darböten. So kommt er denn auch zu dem Schluss, es handle sich bei diesen Erkankungen um eine „variété spéciale des lésions d'évolution de l'ectoderme“.

Zum Schlusse danke ich Herrn Prof. Dr. Bettmann für Anregung und Unterstützung.

Literatur.

Riecke: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Joseph: Lehrbuch der Hautkrankheiten.

L. Brocq: Traité élémentairede Dermatologie pratique. Paris 1907.

Originalarbeiten:

Linser: Über die Epidermolysis bullosa und ihren Zusammenhang mit der Raynaudschen Krankheit. Archiv für Dermatologie und Syphilis, Bd. 84.

Mendes da Costa, van der Valk: Typus maculatus der bullösen hereditären Hystrophie. Arch. f. D. u. S., Bd. 91.

Beck: Beitrag zur Lehre von der idiopathischen Hautatrophie. Arch. f. D. u. S., Bd. 100.

Herxheimer und Schmidt: Über strangförmige Neubildung bei Akrodermatitis chronica atrophicans. Arch. f. D. u. S., Bd. 105.

Bettmann: Beiträge zur Lehre von den kongenitalen Dyskeratosen. Arch. f. D. u. S., Bd. 110.

Bogrow: Zur Kenntnis der atypischen bullösen Hautaffektionen. Arch. f. D. u. S., Bd. 110.

Sakaguchi: Über Epidermolysis bullosa hereditaria Köbner. Arch. f. D. u. S., Bd. 121.

Spiethoff: Der Blutbefund bei der Epidermolysis bullosa hereditaria. Arch. f. D. u. S., 1917.

Referate und Demonstrationen:

Hansen: Dermatologische Zeitschrift 1907.

Morley: 17. Jahrg., Dermatologisches Zentralblatt.

Capelli: 16. Jahrg., Dermatologisches Zentralblatt.

Calomon: 14. Jahrg., Dermatologisches Zentralblatt.

Allworthey: 14. Jahrg., Dermatologisches Zentralblatt.

Salomon: Verhandlungen der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, 10. Kongress, Frankfurt 1908.

Lenglet: „Dyskératoses congénitales et leurs associations morbides". Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, 4e Serie, T. IV, 1903.

Ernst Schwalbe: Allgemeine Missbildungslehre. 1906.

Lebenslauf.

Ich, Paul Wilhelm Sperling, bin am 2. April 1889 zu München als Sohn des verstorbenen Lehramtspraktikanten Johannes Sperling geboren. Aus Gesundheitsrücksichten unterbrach ich die Gymnasialzeit etwa 3 Jahre und war so lange in der Landwirtschaft tätig. Das Reifezeugnis erwarb ich auf dem Gymnasium Lahr i. B. 1910. Bis zum Physikum studierte ich 5 Semester in Freiburg, darauf 1 Semester in München und 4 Semester in Halle.

Im September 1914 trat ich als Kriegsfreiwilliger in den Heeresdienst und war zunächst als Feldunterarzt am Barackenlazarett Freiburg i. B. Im Juli 1915 kam ich ins Feld, wo ich bei der Truppe, bei einer Sanitätskomp., und zuletzt bei einem Feldlazarett als Assistenzarzt beschäftigt war. Seit Januar 1917 bin ich approbiert.